Synonymie

à Brun —

Prod. [illegible] —

Extrait des *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris.*
Séance du 6 avril 1894.

Un cas de syringomyélie a forme pseudo-acromégalique (chiromégalie, déformation d'un pied),

par M. Pierre Marie.

Le malade que j'ai l'honneur de présenter à la Société est un garçon de vingt et un ans, atteint de syringomyélie, chez qui on constate une différence très nette de volume entre les deux pieds ainsi qu'entre les deux mains. Cette différence n'est pas congénitale, elle n'a commencé à se montrer que depuis trois ans environ. La main droite est plus grosse que la gauche, le pied gauche plus massif que le droit; l'hypertrophie est donc croisée par rapport aux membres supérieurs et inférieurs. Voici d'ailleurs, d'une façon plus détaillée, comment se comporte cette augmentation de volume des extrémités :

Extrémités supérieures. — A première vue on est frappé de la différence de volume que présentent les deux mains, la main droite est notablement plus grosse que la gauche. Cette augmentation de volume est d'ailleurs plus nette pour les doigts que pour la région carpo-métacarpienne de la main. Dans cete dernière région l'accroissement porte surtout sur les trois premiers métacarpiens et un peu sur le quatrième. — Le diamètre transversal au niveau de la partie moyenne de la main est *à droite* de 9 cent. 5, *à gauche* de 8 cent. 8. — La circonférence au niveau de la tête des métacarpiens est *à droite* de 21 cent. 5, *à gauche* de 19 cent. 5.

Les doigts de la main droite sont, comme je l'ai dit, notablement plus gros que ceux de la main gauche, cette différence est particulièrement marquée pour le médius, un peu moins pour l'index et le pouce, elle

existe aussi pour l'annulaire et l'auriculaire, ainsi qu'on peut s'en rendre compte par les mensurations suivantes :

		A DROITE.	A GAUCHE.
		cent.	cent.
Circonférence	de la phalangette du pouce	7,7	6,9
—	de la base de l'index	7,5	7
—	de l'index au niveau de l'articulation phalango-phalanginienne.	7,5	6,5
—	du médius au niveau de l'articulation de la phalangine avec la phalangette.	6,[illegible]	5,5
—	de l'auriculaire à sa base.	6,6	5

La longueur des doigts et de la main en général est à peu près égale des deux côtés; c'est tout au plus si l'index du côté droit est plus long que le gauche de 1 ou 2 millimètres.

L'augmentation en épaisseur est donc, en réalité, la seule qui se soit produite, il n'y a pas d'augmentation en longueur ni pour les doigts ni pour la main.

Quant à la *forme*, on constate que les doigts de la main droite sont notablement plus massifs que ceux de la main gauche, mais ils n'ont pas éprouvé de déformation véritable ni de changement de direction; l'extension y est cependant un peu incomplète. La peau qui les recouvre est légèrement plus rugueuse que sur les doigts du côté gauche, surtout à la face dorsale des articulations des différentes phalanges; enfin, comme je l'ai dit, on remarque à leur niveau des traces assez nombreuses d'anciennes ulcérations tout à fait superficielles.

Extrémités inférieures. — Le pied gauche est de forme cubique, tassé dans le sens antéro-postérieur; la plante du pied est excavée (pied creux); l'avant-pied a une légère tendance à se tourner en dedans et à éprouver une rotation portant en haut le bord interne et en bas le bord externe. Cet avant-pied est particulièrement augmenté de volume, son diamètre transversal est de 102 millimètres, tandis que pour le pied droit il n'est que de 97 millimètres. En outre la racine des orteils se trouve remontée sur la face dorsale du pied et leur courbure est beaucoup plus marquée qu'au pied droit (chien de fusil). Il est à noter que, contrairement à ce qui a lieu pour les doigts, les orteils du pied gauche et du pied droit ont des dimensions normales.

La longueur totale du pied gauche (du talon à l'extrémité unguéale du deuxième orteil) est de 21 centimètres; pour le pied droit, elle est de 22 cent. 3. Le pied gauche est donc raccourci.

La circonférence oblique passant du milieu de la plante au milieu du dos du pied mesure à gauche 25 centimètres, à droite 24 centimètres.

La mesure du col de pied (du talon à l'union de la face dorsale du pied avec la jambe) est de 31 centimètres à gauche, de 32 centimètres à droite.

La circonférence au niveau de l'extrémité antérieure des métacarpiens est de 24 centimètres pour le pied gauche, de 22 centimètres pour le pied droit.

On peut donc dire, d'une façon générale, que le pied gauche (celu dont l'aspect est modifié) est plus cambré, plus court et plus large que le pied droit (resté sain, du moins quant à la forme).

Sur la face plantaire du pied gauche on constate des traces très nettes d'anciennes ulcérations, et notamment au niveau de l'extrémité antérieure du 5e métatarsien, on trouve les vestiges d'un mal perforant. Les traces d'ulcérations se rencontrent également sur la pulpe des orteils, il y en a une récente sur la pulpe du 1er orteil. — On en observe aussi sur la face dorsale des orteils. — Ces ulcérations viennent spontanément, sans causer de douleurs, elles sont plus fréquentes l'hiver, parfois elles s'enflamment un peu.

Le pied droit, dont la forme est restée normale, offre quelquefois des ulcérations, mais moins souvent que le pied gauche.

Tel est l'aspect que présentent les extrémités supérieures et inférieures de ce malade. Je considère, pour ma part, que cet aspect peut être regardé comme caractéristique de la syringomyélie, et dans le cas actuel il m'a suffi pour émettre à première vue le diagnostic « syringomyélie », diagnostic qu'il m'a été ensuite facile de confirmer par l'existence de la *scoliose* et des *troubles spéciaux de la sensibilité* (thermo-anesthésie, zones d'anesthésie limitées par des lignes droites, etc.).

Le point sur lequel je désire surtout appeler l'attention des membres de la Société est l'augmentation très notable de volume présentée par l'extrémité supérieure droite et l'extrémité inférieure gauche de ce malade. C'est là un phénomène qui n'est pas très rare dans la syringomyélie, un certain nombre d'auteurs l'ont mentionné. Karg (1) intitule son observation II de syringomyélie : « Affection de l'articulation du poignet droit avec *acromégalie* et destruction sur plusieurs points des phalanges... » — Bernhardt (2) donne de la main d'un syringomyélique observé par lui la description suivante : « Toute la main droite avec ses doigts recourbés et épaissis (circonférence du poignet droit 19.6, du poignet gauche 19 ; — circonférence de la base du pouce à droite 9.8, à gauche 7.5 ; — circonférence de la 1re phalange de l'index à droite 8.4, à gauche 7.6 ; — circonférence de la 1re phalange de l'auriculaire, à droite 7.8, à gauche 6.4) fait plutôt l'impression d'une patte que d'une main humaine. Avec son aspect massif, avec l'épaississement et l'allongement qui portent non seulement sur les os, mais aussi sur les parties molles, elle rappelle les mains des malades atteints d'*acromégalie*. »

Quand l'acromégalie n'est prise, ainsi que l'ont fait ces auteurs, que

(1) Karg. *Arch. f. Klin. Med.*, XLI, p. 101.

(2) Bernhardt. Ueber die sogenaunte Morvan'sche Krankheit. — *Deutsche med. Wochenschr.*, 1891, 19 février, p. 285.

comme terme de comparaison, il n'y a évidemment rien à dire, tout au plus peut-on trouver la comparaison plus ou moins justifiée ; mais d'autres auteurs — Holschewnikoff (1), Peterson (2) — sont allés plus loin, ils ont présenté leurs observations de syringomyélie avec hypertrophie d'un ou plusieurs membres comme des exemples d'*association de la syringomyélie avec l'acromégalie.* Holschewnikoff s'est même cru en droit d'arguer de son cas pour contester l'exactitude de quelques-unes des notions que j'avais établies sur l'acromégalie, il a notamment prétendu prouver que l'hypertrophie du corps pituitaire n'était pas constante dans cette affection. En présence de cet état de choses, je crois devoir m'inscrire de la manière la plus formelle contre l'opinion qui tend à considérer, dans ces cas de syringomyélie, l'augmentation de volume d'une ou plusieurs extrémités comme relevant de l'acromégalie ou même comme ayant une relation quelconque avec cette dernière maladie.

Une semblable opinion me semble manquer de tout fondement. En effet, quand bien même on s'en tiendrait au seul aspect de l'extrémité atteinte par l'hypertrophie, il est impossible, à mon avis, de ne pas reconnaître que cette extrémité, à part une certaine augmentation de volume, ne présente nullement les caractères propres à l'acromégalie. D'une part, dans la syringomyélie, les dimensions de la main et des doigts n'atteignent que rarement les dimensions colossales que ces parties présentent dans l'acromégalie, d'autre part la main n'est pas également prise dans son ensemble, n'est pas « proportionnée dans sa disproportion » comme dans cette dernière affection, ce sont surtout les têtes des métacarpiens et les doigts qui sont augmentés de volume, et encore les différents doigts d'une même main ne le sont-ils pas toujours au même degré, contrairement à ce qui a lieu dans l'acromégalie. Enfin, dans la syringomyélie, les extrémités sont souvent déformées, les doigts sont recourbés en flexion palmaire, ils présentent en outre des troubles trophiques manifestes (perte d'une phalangette, aplasie considérable des ongles ; abrasions, ulcérations de la peau des doigts, etc...). La simple inspection des extrémités suffit donc, et amplement, comme je le disais tout à l'heure, pour différencier les deux maladies l'une de l'autre. Mais en admettant qu'il reste le moindre doute, on n'aurait qu'à détacher les yeux de ces extrémités et à regarder le malade lui-même : l'aspect de la face avec son maxillaire inférieur prognathe, avec son nez élargi, avec les saillies démesurées de ses arcades orbitaires, la cyphose rachidienne (3), la démarche de pachyderme du malade, tout

(1) Holschewnikoff. Ein Fall von Syringomyelie und eigenthümlicher Degeneration der peripherischen Nerven verbunden mit trophischen Störungen (akromegalie). *Virchow's Archiv*, t. CXIX, p. 10.

(2) Fred. Peterson. A case of acromegaly combined with syringomyelia. — *Medical Record*, 1893, 23 septembre.

(3) On évitera de confondre avec la cyphose des acromégaliques la scoliose qui s'observe si souvent dans la syringomyélie, surtout dans les cas où, par suite de

son habitus en un mot, crieraient à l'instant que celui-là est un acromégalique n'ayant avec le syringomyélique de tout à l'heure aucun lien de parenté.

Ces différences capitales n'ont d'ailleurs pas échappé à tous les auteurs qui ont publié des cas de syringomyélie avec hypertrophie d'un ou plusieurs membres ; elles sont notamment relevées en excellents termes par Charcot et Brissaud (1) dans un intéressant article du *Progrès médical*, et en employant, pour désigner cette hypertrophie, le terme de *chiromégalie*, Hoffmann (2) indique très nettement qu'il la considère comme hors de relations avec l'acromégalie.

Mais c'est assez insister sur cette question, car c'est sans aucun doute une de celles dont on peut dire que la poser c'est la résoudre. — Je veux, en terminant, appeler votre attention sur ce fait que, dans la syringomyélie, l'hypertrophie des extrémités est assez souvent *unilatérale;* il semble aussi que cette hypertrophie présente une prédilection toute particulière pour la *main*, et qu'elle soit beaucoup plus rare, si même elle existe, pour le *pied*. Je n'ignore pas que Holschewnikoff et Peterson ont noté que dans leurs cas l'hypertrophie frappait les quatre membres, mais je doute qu'elle les frappât au même degré ; je doute aussi que l'hypertrophie, quand dans la syringomyélie elle frappe le pied, puisse imprimer à cette extrémité le caractère « pseudo-acromégalique ». Je ferai en tout cas remarquer que dans mon observation si le pied gauche (côté croisé par rapport à celui de la main hypertrophiée, main droite) était plus massif, c'est uniquement sur le pied proprement dit que portait l'augmentation de volume, et nullement sur les orteils dont les dimensions étaient les mêmes que celles des orteils du côté sain. De telle sorte qu'à aucun point de vue on ne pourrait, pour le pied, se servir de l'épithète « acromégalique ».

cette scoliose, il se produit une sorte de tassement du thorax qui rend celui-ci globuleux mais asymétrique. Même dans ces cas, d'ailleurs, on ne constate pas la projection en avant de l'appendice xyphoïde qui, avec la cyphose cervicale, constitue ce que j'ai décrit dans l'acromégalie sous le nom de « double bosse de Polichinelle ».

(1) Charcot et Brissaud. Sur un cas de syringomyélie observé en 1875 et 1890 *Progrès médical*, 24 janvier 1891, n° 4.

(2) J. Hoffmann. Zur Lehre von der Syringomyelie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, t. III. L'observation XII de cet auteur est un bel exemple de « chiromégalie ».

Paris. — Imprimerie L. Maretheux, 1, rue Cassette. — 3153.